1896 Lane Medical Library

Ueber einen Fall

von

Syringomyelie mit bulbären Symptomen,

insbesondere

Hemiatrophie der Zunge, Recurrenslähmung, Lähmung des weichen Gaumens und Hemiataxie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. bayr. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

vorgelegt am 18. Juli 1896

von

Otto Stender

approb. Arzt aus Kurland.

Termin der mündlichen Prüfung: 22. Juli 1896.

Erlangen, 1896.

Druck der Universitäts-Buchdruckerei von E. Th. Jacob.

Meyer

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät zu Erlangen.

Referent: Prof. Dr. A. v. Strümpell.

Seinem lieben alten Vater.

Eine eigentümliche Erscheinung tritt uns in der Geschichte der Syringomyelie entgegen. Während es gewöhnlich die klinischen Symptome in erster Linie sind, welche das Studium des dem Leiden zu Grunde liegenden krankhaften anatomischen Prozesses veranlassen, ist bei der centralen Gliose das umgekehrte Verhältnis der Fall gewesen. Angaben über Höhlen- und Spaltbildung im Rückenmarke datieren bis ins sechzehnte Jahrhundert zurück. Pathologische Anatome waren es also, welche zuerst die Aufmerksamkeit auf diesen Gegenstand gelenkt haben, und Jahrzehnte ja Jahrhunderte sind darüber vergangen, ehe es Jemand unternommen hat, die begleitenden klinischen Erscheinungen der Höhlenbildung im Rückenmark einer Erforschung zu unterziehen. Seitdem es sich jedoch herausgestellt, dass der eigenartige Sektionsbefund einen mehr oder weniger charakeristischen Symptomenkomplex entspricht, haben sich die Arbeiten über den in Rede stehenden Gegenstand zu grosser Zahl gehäuft, und heutzutage vollends liegen umfangreiche Monographien vor, welche den pathologischen Prozess sowohl als auch die ihn begleitenden Erscheinungen einer eingehenden detaillierten Betrachtung unterziehen und auf diese Weise beide Momente zu einem geordneten Ganzen vereinigen.

Der älteste Bericht stammt, wie angedeutet, aus dem Jahre 1546. Etienne war es, der einen autoptischen Befund folgendermassen beschrieb: „In der inneren Substanz des Rückenmarkes findet man, wenn man es nach dem Faden gespalten und zerschnitten hat, eine deutliche Höhlung, welche gleichsam als Ventrikel derselben erscheint. In dieser Höhlung ist enthalten eine gewisse wässrige, rötliche Flüssigkeit, ein wenig flüssiger, als diejenige der vorderen Hirnventrikel.“

Dieser frühesten Beobachtung folgt der bekannte Fall von Morgagni, welcher in der ersten Hälfte des achtzehnten Jahrhunderts zusammen mit Santorini das Rückenmark eines venetianischen Fischers untersucht hat. Bei der Durchtrennung des Rückenmarkes gleich unterhalb der Medulla oblongata fanden die genannten Anatomen eine in der Mitte des Schnittes gelegene Höhle, in die man fast die Spitze des kleinen Fingers hineinlegen konnte; sie erstreckte sich fünf Finger breit weiter nach unten.

Die Casuistik wurde durch weitere Fälle (Portal, Rachetti u. A.) vermehrt, bis sich Ollivier im Anfange dieses Jahrhunderts in seinem Werke über Rückenmarkskrankheiten das grosse Verdienst erwarb, diejenigen Fälle, welche in das Gebiet der spina bifida gehören, auszuscheiden, die übrigen aber, welche ein weiteres Fortbestehen des Centralkanals im Rückenmark erwachsener Personen erkennen liessen, unter dem Namen „Syringomyelie“ zusammenzufassen. Während jedoch Ollivier das Vorhandensein einer grösseren Höhle als eine Bildungsanomalie auffasste, sprach Lenhossek um die Mitte dieses Jahrhunderts als erster die Ueberzeugung aus, dass es sich bei der Spaltbildung um das Resultat eines entzündlich destruktiven Prozesses handele. Durch Simon wurde 1875 die Frage von Neuem angeregt, und es bildeten sich nunmehr zwei Parteien, von welchen die eine behauptete, die Höhlen entständen intra vitam durch eine tumorartige Wucherung der Glia mit folgendem Zerfall der Neubildung, während die andern den Prozess auf kongenitale Entwickelungsstörungen zurückführten. Die erstere Ansicht vertraten Simon, Westphal; die letztere wurde von Virchow ausgesprochen, dem sich Leyden anschloss. Kahler und Strümpell schlugen den Mittelweg ein; auch Fr. Schultze vereinigte 1882 beide Theorieen zu derjenigen Anschauung, welche jetzt in weiten Kreisen als festgesetzt gelten dürfte. Eine geringe Zahl von Fällen rubricierte er unter die Leyden'sche Theorie, während er in der Mehrzahl der Fälle eine primäre Gliawucherung mit sekundärer Höhlenbildung annahm.

Bis in diese Zeit hinein bot die Syringomyelie nur kasuistisches oder anatomisches Interesse dar. Nach den klinischen Erscheinungen war noch in keiner Weise geforscht worden; nur andeutungsweise findet man begleitende Störungen vonseiten der Muskulatur und der Sensibilität erwähnt. Der Umstand jedoch, dass viele Fälle von Syringomyelie den Charakter einer schweren spinalen Erkrankung mit sich brachten, im Gegensatz zu solchen, welche wiederum symptomlos verliefen, veranlasste Hallopeau, eingehendere Studien anzustellen. Und vollends trat die klinische Erforschung der Krankheit in ein neues Stadium, als Schultze und Kahler (1882) unabhängig von einander die Entdeckung machten, dass die Syringomyelie in vielen Fällen diagnosticierbar sei. In der darauffolgenden Zeit erfuhr diese Beobachtung durch Fürstner und Zachner, sowie Remak, Oppenheim u. A. ihre Bestätigung; atrophische Lähmungen und Sensibilitätsstörungen im Gebiet der Schmerz- und Temperaturempfindung wurden als massgebende Symptome betont. Kurze Zeit nachher konnten von Anna Bäumler bereits 112 klinische und anatomische Beobachtungen veröffentlicht werden. Vorzugsweise deutsche Autoren waren es weiter, welche das Krankheitsbild erweitern und vervollständigen halfen, sodass sich augenblicklich ein jeder Kliniker in die Lage versetzt sieht, die Diagnose intra vitam meist mit Sicherheit, in einigen nicht ganz typischen Fällen wenigstens mit einiger Wahrscheinlichkeit stellen zu können.

Einen neuen bemerkenswerten Fortschritt hat die Pathologie der Syringomyelie in den letzten Jahren durch die Entdeckung erfahren, dass der krankhafte Prozess sich keineswegs immer nur auf das Rückenmark beschränkt, sondern zuweilen auch auf die Medulla oblongata übergreift. Ja, es gibt sogar Fälle, wo die bulbären Erscheinungen gegenüber den spinalen das ganze Krankheitsbild vollständig beherrschen. Manche Fälle früher unklarer bulbärer Symptomenkomplexe können gegenwärtig mit Sicherheit als bulbäre Gliosen gedeutet und diagnosticiert werden.

Einen derartigen Fall wollen wir in Folgendem veröffentlichen.

Es sei vorausgeschickt, dass die klinische Diagnose noch der autoptischen Bestätigung entbehrt und dass der Fall somit auch nur klinisches Interesse beanspruchen kann. Auch hier sind es wiederum die bulbären Symptome, die in der Regel nicht zu den Erscheinungen der centralen Gliose gehören, aber dem ganzen Krankheitsbild sein bestimmtes Gepräge verleihen. Sie sind es sogar, denen vom differentialdiagnostischen Standpunkte aus das Schwergewicht in der Wagschale der einzelnen Symptome gebührt, zumal die anfänglich für charakteristisch gehaltene Symptomentrias (atrophische, trophische und Sensibilitätsstörungen) entsprechend den vielfachen Modifikationen, in denen sie erscheinen kann, in diagnostischer Beziehung nicht überschätzt werden darf. Wie es jedoch einerseits als Regel gelten soll, nie die Diagnose einer vorhandenen Syringomyelie auf ein einzelnes Symptom hin zu wagen, so giebt andererseits der vorliegende Fall ein bemerkenswertes Beispiel dafür, dass ein ganzer Cyklus von Krankheitserscheinungen, wie wir sie hier vorfinden, nur auf einen Prozess zurückgeführt werden kann, wie ihn eine centrale Gliose mit nachfolgender Höhlenbildung darbietet.

Dies Ineinandergreifen der oben erwähnten Momente an der Hand eines klinischen Falles zu erörtern und zu demonstrieren, sei die Aufgabe vorliegender Arbeit.

Die Krankengeschichte des von mir in der Erlanger medizinischen Klinik beobachteten Falles ist folgende:

Anamnese.

Friedrich Z., Weber, 24. a. n. aus V. Patient ist niemals krank gewesen, hat auch an leichteren Erkrankungen niemals gelitten. Kein Trauma nachweisbar; Potus und Lues negiert. Hereditär absolut nichts nachweisbar. Von 1891—94 ist Patient beim Militär gewesen und hat sich durch körper-

liche Tüchtigkeit ausgezeichnet; nach seiner Entlassung ist er noch zwei Monate gesund zu Hause gewesen.

Im März 95 bemerkte er, dass „Zeige- und Mittelfinger der linken Hand hinausständen", d. h. dass er die Finger nicht mehr in einer Ebene aneinanderlegen könne. Dieser Umstand sei ihm beim Weben hinderlich gewesen, zugleich habe er ziehende Schmerzen im linken Arm und linken Kniegelenk empfunden. Beim Waschen mit kaltem Wasser habe er weiter „Kitzeln" und ein Gefühl von „Pelzigsein" in den Fingern der linken Hand bemerkt.

Parästhesieen habe er auch im Kehlkopf empfunden, indem ein Kitzelgefühl daselbst beim Schlucken heftigen Hustenreiz ausgelöst habe, sodass die flüssige Nahrung häufig durch die Nasenlöcher zurückgekommen sei.

Eine Schwäche im linken Arm sei gleichfalls um diese Zeit aufgetreten; circa zwei Monate später habe er dasselbe im linken Bein bemerkt.

Seit anderthalb Jahren nunmehr seien die Extremitäten der linken Seite progredient schwächer und dünner geworden; der Arm ermüde infolgedessen sehr bald bei jeder schwereren Arbeit; längeres Gehen sei ihm gleichfalls unmöglich geworden.

Das oben angegebene „Kitzeln" in den Fingern der linken Hand, sowie die anfänglichen Schmerzen in den Extremitäten hätten sich in 2 Monaten vollständig verloren.

Auch das Kitzelgefühl im Kehlkopf sei um diese Zeit vergangen; Nahrungsaufnahme seitdem unbehindert.

Der anfänglich zeitweise aufgetretene Schwindel sei in den ersten Tagen des Spitalaufenthaltes gänzlich geschwunden; scheint überhaupt mehr ein Gefühl der Unsicherheit gewesen zu sein.

Schmerzen im Nacken und im Kopf nie empfunden.

Patient führt das obengenannte Leiden auf eine Erkältung zurük, welche er sich während eines Manövers 94 zugezogen habe.

Sonst hat Patient gar keine Beschwerden, fühlt sich ganz wohl.

Der Eintritt in die Klinik erfolgte den 16. IV. 96.

Status praesens.

Mittelgrosser, gracil gebauter Patient mit kräftigem Knochenbau. Aeusserlich nichts Abnormes bemerkbar, bis auf eine leichte Kyphoscoliose mit der Konvexität nach links. Intelligenz und Sprache vollkommen normal.

Befund an allen inneren Organen völlig normal; im Urin keine abnormen Bestandteile.

Geruch normal.

Gesicht und Gesichtsfeld (genau am Perimeter gemessen!) normal; Farbenempfindung vollkommen ungestört. Keine Hemianopsie. Augenbewegungen beiderseits nach allen Richtungen hin ungestört. Keine Spur von Diplopie; dagegen deutlicher rotatorischer Nystagmus bei seitlichen Bulbusstellungen, nicht bei gerader Einstellung des Auges.

Pupillen mittelweit, beiderseits gleich, zeigen deutliche Reaction.

Tast- und Schmerzempfindung an der Gesichtshaut beiderseits gut, ebenso die Temperaturempfindung. Im Gebiet des motorischen Trigeminus und des Lingualis keine Störungen.

Stirnfacialis beiderseits gleich, bietet nichts Abnormes; der Gesichtsfacialis lässt links keine Störung, keine deutliche Abflachung des Gesichts erkennen.

Gehör normal.

Geschmack an der hinteren Zungenhälfte wie auch vorn vollständig erhalten; alle Geschmacksqualitäten (bitter, sauer, süss) leicht und deutlich unterschieden.

Bei der laryngoscopischen Untersuchung des Kehlkopfes zeigt sich, dass die Schleimhaut des linken Aryknorpels stark geschwollen ist und das linke Stimmband zum Teil bedeckt. Bei der Phonation bewegt sich das rechte Stimmband über die Medianlinie hinaus und legt sich an das absolut unbewegliche linke Stimmband an. Es besteht also complete linksseitige Recurrenslähmung. Sensibilitätsstörungen an den Stimmbändern

sind nicht nachweisbar. Die Stimme ist rauh, und giebt Patient an, eine Veränderung derselben bemerkt zu haben.

Bei der Untersuchung des weichen Gaumens bemerkt man, dass die linke Hälfte desselben (M. palatoglossus, levator veli palatini) gelähmt ist. Die ganze Gaumenhälfte ist schlaffer, hängt tiefer herab als rechts, wobei aber die Wölbung nach oben hin höher ist, und wird bei der Intonation von der sich gut contrahierenden rechten Seite vollständig herübergezogen. Fibrilläre Zuckungen der gelähmten Gaumenhälfte konnten beobachtet werden. Die Sensibilitätsprüfung des weichen Gaumens ergiebt keine deutlichen Resultate. Die Sprache hat keinen nasalen Beiklang.

Die Zunge wird gut vorgestreckt ohne deutliche seitliche Abweichung und kann allseitig leicht bewegt werden. Auffällig ist, dass die ganze linke Zungenhälfte bis hinten hin deutlich viel schmäler und flacher, als die rechte, dabei in einem beständigen, anhaltenden gleichmässigen fibrillären Wogen begriffen ist. Diese fasciculären Zuckungen werden deutlich stärker und intensiver bei willkürlichen Bewegungen der Zunge, während sie bei ruhiger Lage derselben auf dem Boden der Mundhöhle erheblich nachlassen. Die ganze Zunge namentlich links stark weiss belegt, ausgesprochener foctor ex ore.

Die Schling- und Würgreflexe bedeutend abgestumpft.

Obere Extremität. Der rechte Arm ist normal; links ist der M. deltoideus bedeutend magerer als rechts; eine ähnliche Atorphie ist an den Muskeln des linken Ober- und Unterarmes bemerkbar, während an den Handmuskeln der Unterschied höchstens am Hypotenar hervortritt.

Umfang des rechten Oberarmes in Streckstellung $23^1/_2$ cm
Umfang des linken Oberarmes in Streckstellung $22^1/_2$ cm
Umfang des rechten Oberarmes bei rechtwinkeliger Beugung des Vorderarmes $26^1/_2$ cm
des linken in gleicher Stellung $24^1/_2$ cm
Umfang des Vorderarmes am Supinator longus rechts $25^1/_2$ cm
Umfang des Vorderarmes am Supinator longus links $24^1/_2$ cm

Handschuhmass (incl. Daumen) rechts 23 cm
Handschuhmass (incl. Daumen) links 22 cm

Im linken Biceps und Triceps leichte Parese nachweisbar.

Beuger und Strecker des linken Vorderarmes zeigen noch ausgiebige Kraft. Händedruck beiderseits gleich stark.

Im linken Deltoideus sind deutliche fibrilläre Zuckungen wahrnehmbar, welche auch hier wiederum bei Bewegungen der Extremität deutlicher hervortreten, während sie bei Ruhigstellung des Armes wesentlich nachlassen, ja bisweilen ganz verschwinden.

Alle Bewegungen des linken Armes sind ohne Einschränkung ausführbar, aber im höchsten Grade ataktisch. Beim Versuch, den vorgehaltenen Finger zu berühren, tritt starke Ataxie hervor. Patient ist nicht im Stande, links die Finger gerade neben einander zu halten; beim Versuch dazu streifen die Finger stets nach oben und unten aneinander vorüber.

Im rechten Arm ist ein unbedeutender Intentionstremor, aber keine erheblichere Ataxie vorhanden; hält Patient die beiden Zeigefingerspitzen in der Luft ein Zoll von einander entfernt, so steht der rechte Finger fast ganz still, während der linke bedeutende Oscillationen zeigt.

Am Zeigefinger der rechten Hand findet sich ein subcutanes Panaritium.

Sensibilitätsprüfung.

Die Berührungsempfindung an beiden Armen, Händen und Fingern erweist sich bei der anfänglich objectiven Prüfung als normal. Subjective Angaben vonseiten des Patienten jedoch deuten darauf hin, dass er an der oberen Hälfte des Oberarmes (regio deltoidea) und an der Aussenfläche des Vorderarmes (Gebiet des supinator longus) beiderseits die Berührungen des Finger schlechter empfinde, als an den übrigen normal empfindenden Hautpartieen. Eine daraufhin vorgenommene sehr genaue Prüfung des Tastsinnes unter Zuhülfnahme eines Haarpinsels u. s. w. lässt auch objective

Störungen in diesem Gebiete erkennen. Die Localisierung der berührten Hautstellen bei geschlossenen Augen mit einem Finger der anderen Hand ist in den erwähnten Zonen ebenfalls fehlerhaft.

Die Störungen im Gebiete der übrigen Prüfungsqualitäten decken sich in Bezug auf ihre räumliche Ausdehnung vollständig und sind auf die oben erwähnten Gebiete beschränkt.

Finger und Nadelstich werden an den genannten Stellen subjectiv schlechter empfunden, als an den übrigen Körperteilen; auch objectiv ist die Störung nachweisbar; der Schmerzsinn ist entsprechend herabgesetzt.

Am prägnantesten zeigt sich die Beeinträchtigung der Temperaturempfindung. Kälte und Wärme werden in gleicher Weise häufig verwechselt. Subjectiv äussert Patient, dass er den Unterschied nur bei sehr starken oder länger dauernden thermischen Reizen angeben könne.

Links treten die Sensibilitätsstörungen deutlicher hervor als rechts.

Der Drucksinn bietet nichts Abnormes dar. Der Muskelsinn fand sich am rechten und linken Arm absolut normal. Die kleinsten Bewegungen in allen Gelenken werden ausnahmslos schnell und richtig angegeben. Diese Prüfung wurde namentlich am linken Arm mit Rücksicht auf die bestehende Ataxie häufig mit grösster Sorgfalt wiederholt. Niemals konnte auch nur die geringste Abschwächung des Gefühls für passive Bewegungen festgestellt werden.

Untere Extremität. Aeusserlich von normaler Beschaffenheit und Haltung.

Wadenumfang rechts	33 cm
Wadenumfang links	$31^1/_2$ cm
Oberschenkel rechts	47 cm
Oberschenkel links	44 cm

Fibrilläre Contractionen an den Muskeln der linken unteren Extremität nicht bemerkbar.

Alle Bewegungen des rechten Beines werden rasch und

ausgiebig ausgeführt und sind normal kräftig; das linke Bein macht ebenfalls alle Bewegungen schnell und gut, aber mit etwas verminderter Kraft. Beim Hacken-Knieversuch (Berühren des Knies mit dem Hacken des Fusses der anderen Seite) tritt rechts keine, links starke Ataxie hervor; ebenso ist beim Stillhalten des erhobenen Beines links grössere Unruhe als rechts bemerkbar. Tastempfindung an beiden Beinen vollkommen gut erhalten; Nadel und Finger beiderseits rasch und sicher unterschieden.

Temperatursinn: Am linken Bein wird kalt und warm mit wenigen, nicht in Betracht kommenden Ausnahmen gut unterschieden; dasselbe rechts; auch subjectiv kein Unterschied angegeben.

Passive Bewegungen werden (links genau ebenso gut wie rechts) an beiden Beinen sicher und richtig angegeben. Drucksinn ebenfalls beiderseits erhalten.

Reflexe.

Bauchdeckenreflex rechts ziemlich lebhaft; links anfänglich vorhanden, doch sehr bald deutlich schwächer werdend.

Cremasterreflex rechts deutlich, links nur 1—2 mal schwach auftretend, dann rasch ermüdend und verschwindend.

Hautreflexe von der Fusssohle aus beiderseits gleich lebhaft; an der übrigen Haut ebenfalls nicht erhöht.

Sehnenreflexe beiderseits lebhaft; starke Patellar-Adduktoren-Achillesreflexe; rechts undeutliches, links anhaltendes Fussphänomen.

Sehnenreflexe der oberen Extremität beiderseits gleichfalls verstärkt; lebhafte Periost-Biceps-Tricepsreflexe.

Gang. Patient kann allein gut gehen; die Ataxie des linken Beines tritt kaum hervor; man bemerkt blos das etwas steife und unsichere Auftreten desselben. Beim Schliessen der Augen tritt kein stärkeres Schwanken ein; Patient stützt sich aufs rechte Bein, wovon vielleicht die geringe Kyphoscoliose abhängt (s. o.).

Zum Schlusse noch die Bemerkung, dass im Laufe von

$2^1/_2$ Monaten sich der Zustand des Kranken in keiner Weise änderte. Patient befand sich subjektiv wohl, hatte nie Kopfschmerzen, keine Schmerzen im Nacken, in den Extremitäten etc.

Soweit die Krankengeschichte. Es konnte leider nicht eruiert werden, in welcher Reihenfolge sich die einzelnen Symptome entwickelt haben. Nur die Rauhigkeit der Stimme hat Patient schon früher bemerkt, und die zunehmende Schwäche in den Extremitäten der linken Seite hat ihn schliesslich zum Eintritt in die Klinik veranlasst.

Nach obigen Symptomen nun konnte die Diagnose einer centralen Gliose vorzugsweise im verlängerten Mark mit ziemlich grosser Sicherheit gestellt werden. Doch auch in diesem Falle handelt es sich nicht um Krankheitssymptome, die in ihrer Einzelheit die Diagnose hätten motivieren können, sondern der ganze Cyklus der klinischen Erscheinungen als solcher wies mit Bestimmtheit auf eine Höhlenbildung im oberen Halsmark und in der Medulla oblongata hin. Auch hier war es wiederum die charakteristische Symptomentrias, welche den Verdacht einer Syringomyelie erweckte; das asymetrische Verhalten derselben an den beiden oberen Extremitäten, indem sowohl die Muskelatrophie als auch die trophischen und Sensibilitätsstörungen am linken Arm deutlicher hervortreten als rechts — im Verein mit den unilateralen Bulbärsymptomen sicherte vollends die Diagnose. Auch hier handelt es sich also um mehr oder weniger für die Syringomyelie charakteristische Erscheinungen und um solche, die in ihrer Dignität weniger wertvoll sind, aber ihrerseits wiederum nicht ermangeln, das ganze klinische Krankheitsbild abzurunden und zu vervollständigen.

Es folgt eine detailliertere Besprechung des ganzen Symptomenkomplexes:

Motorische Störungen.

Die Erkrankung der Muskulatur stellt im vorliegenden Fall keinen besonderen Typus dar; sie hat vielmehr die Extremitäten der linken Seite in ihrer ganzen Ausdehnung

befallen. An sämtlichen Teilen derselben konnte man zunächst eine leichte Atrophie, eine Abnahme der Circumferenz um einige Centimeter im Vergleich zur anderen Seite feststellen. Am auffallendsten ist die Volumabnahme am linken Deltoideus; hier treten auch die fasciculären Zuckungen am deutlichsten zu Tage.

Wenn auch die trophischen Muskelstörungen insofern von Bedeutung waren, als sie wesentlich zur Stütze der Diagnose „Syringomyelie" beitragen konnten, so war doch das andere motorische Symptom, die linksseitige Hemiataxie von weit grösserem klinischem Interesse. Hemiataxie ist überhaupt erst selten bei der Syringomyelie beobachtet worden. In den gewöhnlichen Fällen spinaler Gliose ist Ataxie eines einzelnen Gliedes zwar nicht sehr selten, tritt aber doch in der Regel nicht besonders hervor. Im vorliegenden Krankheitsfalle jedoch war die linksseitige Hemiataxie diejenige Störung, welche den Patienten in die Klinik führte, da die Ungeschicklichkeit seiner linken Hand ihm bei der Arbeit im hohen Grade hinderlich war.

Namentlich in theoretischer Hinsicht verdient die Ataxie unseres Kranken besondere Erwägung. Zunächst müssen wir hier noch einmal hervorheben, dass trotz sorgfältigster Untersuchung niemals eine auch noch so geringe Anomalie des „Muskelsinns", d. h. des Gefühls für passive Bewegungen nachgewiesen werden konnte. Trotzdem war die Ataxie eine sehr hochgradige, und in ihrer äusseren klinischen Erscheinung vollkommen identisch mit der Ataxie bei Tabes. Wir können also unseren Fall als einen neuen Beweis für die Meinung anführen, dass die Ataxie mit Sensibilitätsstörungen und insbesondere mit Störungen des Muskelsinns an sich absolut nichts zu thun hat. Jedenfalls ist eine Störung des Muskelsinns durchaus keine conditio sine qua non für das Zustandekommen der Ataxie. So lange man freilich die Ataxie stets nur bei Tabes-Kranken studierte, konnte man leicht zu der Ansicht einer Abhängigkeit der Ataxie von einer Sensibilitätsstörung kommen. Denn in der That wird man selten einen Tabes-Kranken mit starker

Ataxie finden, bei welchem das Gefühl für passive Bewegungen völlig ungestört ist. Allein dies ist ein Nebeneinander der Symptome, wie es durch die Natur des tabischen Prozesses bedingt wird. Dass beide Störungen keineswegs immer mit einander verbunden sein müssen, also sicher nicht unbedingt von einander abhängig sind, lehren solche Beobachtungen, wie die unsrige, auf das Unzweideutigste.

Aber noch in einer anderen Beziehung ist unsere Beobachtung von Interesse für die Theorie der Ataxie. Fasst man nämlich die Gesammtheit der klinischen Erscheinungen — linksseitige Stimmband- und Gaumenlähmung verbunden mit linksseitiger Hemiataxie — zusammen, so wird man, wie unten noch einmal hervorgehoben werden wird, zu der Annahme eines Hauptherdes in der Oblongata gedrängt. Wir können somit wenigstens mit Wahrscheinlichkeit annehmen, dass auch die Hemiataxie nicht auf gleichzeitige spinale Veränderungen, sondern auf denselben bulbären Krankheitsherd zu beziehen ist. Wir sehen also, dass es auch eine „bulbäre Ataxie“ in den Extremitäten giebt, d. h. dass auch eine Unterbrechung bulbärer Bahnen zu Extremitäten-Ataxie führen kann. Dass dies centripetale Bahnen sind, ist nach Allem, was wir sonst von dem Zustandekommen der Ataxie wissen, fast gewiss. Es sind die centripetalen Bahnen, auf denen die regulierenden, „coordinierenden“ Einflüsse den motorischen Gebieten zufliessen. Wenn aber eine Unterbrechung dieser Bahnen in der Oblongata Ataxie macht, so folgt daraus, dass diese Regelung, diese Verbindung der centripetalen coordinatorischen mit den motorischen Bahnen nicht im Rückenmarke, sondern höher oben, oberhalb der Oblongata, also im Gehirn stattfindet. Wir können hier auf die allgemeine Theorie der Ataxie nicht näher eingehen, möchten aber doch die Bedeutung derartiger Beobachtungen, wie der unsrigen, für die Theorie der Ataxie hier hervorheben.

Nur die Frage, an welchem Ort in der Oblongata die centripetalen Fasern liegen, deren Zerstörung Ataxie der Extremitäten macht, müssen wir noch kurz betrachten.

Offenbar kann es sich kaum um andere Fasern handeln, als um die Fortsetzungen der Hinterstränge, also um die Fasern in der „Schleifenschicht“ (‚Olivenzwischenschicht‘) der Oblongata. Ein Blick auf die anatomischen Verhältnisse zeigt uns auch, dass ein Herd, welcher den Hypoglossokern der linken Seite und den motorischen Vaguskern (den Nucleus ambiguus) derselben Seite zerstört hat, sehr wohl auch die dazwischen liegenden Schleifenfasern betreffen kann. Auffallend ist nur, dass die Ataxie der Extremitäten in unserem Fall auf derselben Seite sich befand, wie die Atrophie der Zunge und die Lähmung des Stimmbandes und des weichen Gaumens. Wir müssen demnach annehmen, dass die betreffenden Fasern auch unterhalb ihrer Kreuzung betroffen wurden, dass diese Kreuzung also verhältnismässig hoch stattfindet (vielleicht noch oberhalb der eigentlichen sensiblen Schleifenkreuzung).

Sensible Störungen.

Eine der diagnostisch wichtigsten Erscheinungen im Krankheitsbilde der Syringomyelie ist die Dissociation der Empfindungen in dem Sinne, dass ein völliges Intactsein der Berührungsempfindung einem Ausfall des Temperatur- und Schmerzsinnes gegenüber stehen kann.

Bei der anfänglichen Untersuchung des oben beschriebenen Falles ergab sich auch hier die tactile Sensibilität als vollkommen normal, während Prüfungen des Temperatur- und Schmerzsinnes sofort in die Augen springende Störungen erkennen liessen. Doch subjektive Aeusserungen vonseiten des Patienten, welch' letzterer angab, auch die Berührungen mit dem Finger oder einem Gegenstande an den in der Krankengeschichte näher fixierten Zonen schlechter zu empfinden, als an den übrigen normal empfindenden Hautpartieen, veranlassten zu erneuter Untersuchung. Es stellte sich denn auch sehr bald heraus, dass Patient auf gröbere Berührungen mit der Fingerkuppe u. s. w. sofort reagierte, während detailliertere Untersuchungen unter Zuhilfenahme

eines Haarpinsels u. dgl. sehr bald auch Störungen im Gebiete des Tastsinnes hervortreten liessen.

Prüfungen des Schmerzsinnes (Spitze und Kopf einer Nadel) ergaben keine sehr hochgradige, doch immerhin deutliche Analgesie.

Untersuchungen in Bezug auf den Temperatursinn, wobei zwei Reagensgläschen, von denen das eine mit Eis, das andere mit heissem Wasser gefüllt war, benutzt wurden, liessen das oben erwähnte Resultat erkennen.

Bezüglich der Ausdehnung der Anasthesieen ist zu bemerken, dass ihr Verbreitungsbezirk nicht demjenigen eines peripherischen Nerven entsprach. Doch sind derartige Beobachtungen schon beschrieben worden (Lloyd, Schlesinger), und das in Fällen, wo von Hysterie absolut nicht die Rede sein konnte.

Wenn wir nunmehr die einzelnen Prüfungsqualitäten einer eingehenden Betrachtung unterziehen, so sei von vornherein derjenige Standpunkt verlassen, den Morvan seiner Zeit einnahm, indem er behauptete, dass ein Fehlen des Tastsinnes als pathognomonisch für die nach ihm benannte Krankheit im Gegensatz zur Syringomyelie anzusehen sei. Zahlreiche Untersuchungen namentlich der neueren Zeit haben gezeigt, dass vorzugsweise bei vorgeschrittenen Fällen sämtliche Abstufungen in der Alteration der Berührungsempfindung vorkommen können. Schlesinger stellt in seiner Monographie (pag. 17) folgenden Satz auf: „Die Berührungsempfindung bleibt in vielen Fällen von Syringomyelie intact, nicht sehr selten tritt aber eine mehr oder minder hochgradige Abstumpfung der tactilen Sensibilität ein, welche nicht gegen Syringomyelie spricht, wenn die anderen Symptome an Höhlenbildung im Rückenmarke denken lassen.“

Wenn also die Prüfung des Tastsinnes als solche nichts Entscheidendes für die Diagnose mit sich führt, so kann doch andrerseits nicht unbetont bleiben, dass in vielen Fällen von einer Veränderung der tactilen Sensibilität nichts zu bemerken ist. Anders dagegen der Temperatursinn. Ueber letzteren äussert sich Schlesinger folgendermassen:

ad p. 1. Eine Temperaturempfindung wird schwerer ausgelöst, als eine andere Wahrnehmung; so kann man beobachten, dass die Kranken beim Anlegen auch grösserer warmer oder kalter Gegenstände längere Zeit mit der Antwort zögern, wenn man sie nach ihrer Empfindung fragt; es scheint, wie wenn in dem Wettstreit der Wahrnehmungen, welche durch den Tast- und Temperatursinn nahezu gleichzeitig ausgelöst werden, der letztere unterdrückt würde; es ist also oft die Schwelle für die Temperaturwahrnehmung erhöht; es muss der einwirkende äussere Reiz abnorm gross werden, um eine Temperaturempfindung hervorzurufen.

2. Werden zumeist erst grössere Temperaturdifferenzen erkannt, d. h. die Unterschiedsempfindlichkeit nimmt ab, sie wird abgestumpft.

3. Es tritt mitunter ein gegensätzliches Verhalten zwischen Wärme- und Kälteempfindung ein, in der Weise, dass die zwei früher erwähnten Momente nur für die eine von beiden Qualitäten des Temperatursinnes Geltung haben.

In der Geschichte der Syringomyelie hat nun die Lehre der partiellen Empfindungslähmungen keine unwesentliche Rolle gespielt. Sie datiert seit der Zeit, da Kahler und Schultze getrennt von einander die Entdeckung machten, dass die Dissociation des Empfindungssinnes zu einer Höhlenerkrankung des Rückenmarkes in Beziehung zu setzen sei. Dieser letztgenannte Umstand war es auch, der die Diagnose der Syringomyelie ermöglichte, und unschwer lässt sich verfolgen, welch' ungeheuren Aufschwung seit der Zeit das klinische Studium der Symptome sowohl, als auch die Pathologie des zur Höhlenbildung führenden Prozesses, und die Art und Weise seiner Verbreitung nahm. Dementsprechend wurde nun auch den Sensibilitätsstörungen ein grösseres Interesse zugewandt, und es zeigte sich dann sehr bald, dass der von Schultze und Kahler anfänglich aufgestellte Satz: „Das Vorhandensein der tactilen Sensibilität im Gegensatz zu den erheblich in den Vordergrund tretenden Störungen des Temperatur- und Schmerzsinns sei für die Syringomyelie pathognomonisch“ nicht mehr ganz aufrecht erhalten werden kann.

Roth hat in 11 unter 18 Fällen eine herabgesetzte Berührungsempfindung konstatieren können, und Schlesinger schliesslich hat im Anschluss an seine umfangreichen persönlichen Erfahrungen die Theorie Schultze's und Kahler's in der oben angedeuteten Weise modifiziert.

Die Frage, worauf die Dissociation der Empfindungsqualitäten beruhe, ist in letzter Zeit sowohl von Klinikern als Physiologen zum Gegenstande umfassender Erörterungen erhoben worden. Die Experimente Schiff's waren es, welche die Physiologen veranlassten, eine Trennung der Bahnen für die Schmerz- und Tastempfindung zu verlangen; ob diese räumliche Trennung schon in den sensiblen Hautnerven hervortrete oder erst im Rückenmark zur Geltung komme, sollte dahingestellt bleiben. Zahlreiche namhafte Physiologen (Brücke, Brown-Sequard) schlossen sich dieser Hypothese an, und nicht zum mindesten waren es klinische Erfahrungen und Thatsachen, die zur Aufrechterhaltung derselben beitrugen. Die Syringomyelie bot ein erhebliches Kontingent in dieser Beziehung, doch auch andere Krankheiten wie die Tabes liessen oben erwähnte Erscheinungen an sich erkennen. Nach den Untersuchungen Goldscheider's u. A. nun scheint die räumliche Trennung der sensiblen Fasern, welche die einzelnen Empfindungsqualitäten dem Bewusstsein übermitteln sollen, schon in der Haut vor sich zu gehen, so dass also schon hier besondere Nervenfasern für die Tastempfindung, für die Kälteempfindung u. s. w. existieren. Die klinischen Beobachtungen scheinen in der That diese Hypothese zu beweisen. So schreibt Strümpell (Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten, Band II, pag. 7): „Von grossem theoretischen Interesse ist die Thatsache, dass die Empfindlichkeit der Haut für Tast- und für Schmerzeindrücke unter pathologischen Verhältnissen durchaus nicht immer einander parallel geht. Wir sehen zuweilen, dass ein Kranker eine einfache Berührung der Haut nicht empfindet, während ein Nadelstich sofort schmerzhaft ist. Umgekehrt finden wir noch häufiger, dass ein Kranker zwar

schon ganz leichte Berührungen der Haut empfindet, dass aber auch die stärksten Reize der Haut (Kneifen, Stechen derselben) nicht den geringsten Schmerz hervorrufen, sondern ebenfalls nur wie einfache Berührungen der Haut, höchstens wie ein leichter Druck auf dieselbe empfunden werden. Selbst die Temperaturempfindlichkeit verteilt sich keineswegs immer gleichmässig auf den Wärme- und Kältesinn; auch in dieser Beziehung lässt sich partielle Kälteanästhesie oder partielle Wärmeanästhesie beobachten". Beim Durchblättern der Litteratur vollends häufen sich derartige Gegensätze inbezug auf die klinisch-üblichen Empfindungsqualitäten zu grosser Zahl. Zwei Momente scheinen uns jedoch zu wenig betont zu sein.

Es ist erstens unzweifelhaft, dass jede einfache Berührung von jedem, auch einem normal empfindenden Menschen, leichter wahrgenommen wird, als andere Prüfungsqualitäten, wo es sich ausser der Berührung noch um ein differenzierendes Moment, sei es die Unterscheidung der Kälte von der Wärme oder des Kopfes einer Nadel von der Spitze derselben handelt. Unschwer lässt sich diese Erscheinung bei den verschiedensten Nervenkranken beobachten; auch eine verhältnismässig feine Berührung (Pinsel u. s. w.) kann noch an Stellen, die sonst starke Störungen des Temperatursinnes aufweisen, wahrgenommen werden. Die Kranken geben an, sie hätten sehr wohl gemerkt, dass irgend ein Gegenstand mit ihrem Körper in Berührung gekommen sei, was es aber sei, oder ob er sich kalt oder warm anfühle, dies zu entscheiden sei für sie schon eine viel schwierigere Aufgabe. Es macht gleichsam den Eindruck, als ob der Körper durch jeden Hautreiz aus seiner normalen Gleichgewichtslage gebracht würde, während jede qualitative Unterscheidung angestrengtere Aufmerksamkeit vonseiten des Patienten verlangt und vollends unmöglich wird, sobald die leitenden Bahnen auch nur in geringem Masse geschädigt sind.

Doch noch ein anderes Moment käme unseres Dafürhaltens hierbei in Betracht, nämlich die fortgesetzte Uebung des Empfindungssinnes. Ist es denn nicht

gerade der Tastsinn als solcher im Gegensatz zu den übrigen üblichen Prüfungsqualitäten, der während des ganzen Lebens nicht nur eine ausgiebige Controlle vonseiten des Auges erfährt, sondern auch durch den Connex mit der menschlichen Umgebung einer stetigen Prüfung und Ausbildung unterworfen ist? Sollte es einen daher Wunder nehmen, wenn gerade der Berührungssinn im Vergleich zu den übrigen Empfindungsqualitäten die erste Rolle spielt? Und ist es weiter nach Obigem nicht verständlich, wenn erkrankte Hautpartieen den Ausfall der Berührungsempfindung erst zu allerletzt erkennen lassen? Wenn nun ferner betont wird, dass in den meisten Fällen von Syringomyelie sich die verschiedenen Empfindungsqualitäten inbezug auf ihre räumliche Ausdehnung absolut decken, und vergegenwärtigt man sich weiter den Effekt, der durch die mannigfaltigen Prüfungsmethoden auch normaler Weise erzielt wird, sollte da die Dissociation der Empfindungen als differentialdiagnostisches Moment nicht mehr oder weniger in den Hintergrund treten? Nimmt man vollends die Fälle hinzu, wo es sich um ein abnormes psychisches Verhalten der Patienten handelt, wie es z. B. in den nicht sehr seltenen Fällen einer Kombination von Syringomyelie mit Hysterie der Fall ist, so dürfte wohl für die Mehrzahl der Fälle das Verständnis für die scheinbar einander widersprechenden Resultate, wie sie uns bei der Untersuchung des Empfindungssinnes bei Syringomyelie entgegentreten, erbracht sein.

Wir glauben in der That nach Obigem folgenden Schlusssatz konstruieren zu können: „Das Resultat der Sensibilitätsprüfungen im Sinne einer Dissociation der Empfindungsqualitäten bei Syringomyelie bietet, da es sich gewöhnlich um einen geringeren Grad von Störungen handelt, ein bemerkenswertes, aber keineswegs absolut entscheidendes Moment für die Diagnose dar.“

Zum Schlusse dieses Abschnittes sei noch der anfänglichen Parästhesieen und Schmerzen gedacht. Letztere scheinen nach Aussage des Patienten einen lancinierenden, tabischen Charakter gehabt zu haben, haben sich vorzugsweise

auf den linken Arm und das linke Kniegelenk konzentriert, um nach Ablauf einiger Monate gleich den Parästhesieen an den Fingern und Zehen wieder völlig zu verschwinden.

Trophische Störungen.

Störungen in diesem Gebiete liegen ebenfalls vor. Gleich bei der ersten Untersuchung zeigte sich das Vorhandensein eines subkutanen Panaritiums am Zeigefinger der rechten Hand, welch' letzteres dem Kranken keinerlei Beschwerden verursachte, im Gegenteil, Patient musste auf das Bestehen desselben erst aufmerksam gemacht werden. Sensibilitätsstörungen waren in keiner Weise weder an der rechten noch an der linken Hand nachweisbar.

Schlesinger nimmt an, dass durch die Veränderungen im Rückenmarke eine erhöhte Disposition für das Auftreten von Phlegmonen geschaffen werde; doch dass andererseits auch hierbei eine Invasion von Mikroorganismen in Frage kommt, dürfte kaum einem Zweifel unterliegen. Die eingeschlagene chirurgische Behandlung brachte das Panaritium verhältnismässig rasch zur Heilung.

Reflexe.

Dem Verhalten der Reflexe wäre weiteres Interesse zuzuwenden, zumal sie im vorliegenden Krankheitsfalle mehrfache Eigentümlichkeiten darbieten.

Während der Fusssohlenkitzelreflex und die übrigen Hautreflexe der unteren Extremität, wenn auch nicht erhöht, so doch deutlich erzeugt werden konnten, so zeigten in dieser Beziehung gegensätzliches Verhalten der linksseitige Bauchdecken- und Cremasterreflex.

Wie im Status bereits erwähnt, so konnten die letztgenannten Reflexe nur undeutlich hervorgerufen werden, zeigten baldige Ermüdung, die rasch in vollständiges Aufhören überging. Anders dagegen die Sehnenreflexe. Letztere waren an den unteren Extremitäten sehr lebhaft; ein deutlicher Unterschied zwischen den Patellar- und Achillessehnen-

reflexen entsprechend der stärker erkrankten linken Seite konnte nicht konstatiert werden, während der Fussclonus rechts nur undeutlich, links dagegen auffallend heftig hervorgerufen werden konnte. Die Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten schliesslich (Periost - Biceps - Tricepsreflexe) hatten gleichfalls eine starke Steigerung erfahren, ein Verhalten, wie es bei solchen Atrophieen des Armes, die keinen bestimmten Typus aufweisen, also weder die Schultergegend insbesondere (humero-scapular-typus) betreffen, noch eine von den Fingern aus beginnende proximalwärts aufsteigende Atrophie (Typus Aran-Duchenne) erkennen lassen, sondern vielmehr die Muskeln en masse betreffen, schon beobachtet worden ist. Weiter nun findet man Angaben in der Litteratur, die eine Steigerung der Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten gerade bei cervicaler Syringomyelie als häufige Beobachtung darstellen (Schlesinger).

Im Gegensatz dazu gehört ein Ausfall des Cremaster- und Bauchdeckenreflexes bei obiger Krankheitsform zu den Seltenheiten, und es fragt sich hierbei, ob das Fehlen der wichtigsten Haut-, im Gegensatz zur Steigerung der Sehnenreflexe nicht auf ein und dieselbe Affektion des Halsmarkes zu beziehen wäre?

In der That sprechen mannigfache Erfahrungen an Hemiplegikern u. s. w. dafür, dass der Reflexbogen für die Hautreflexe in den höchst gelegenen Partien des Cervicalmarkes zu suchen sei, während man für die abnorme Steigerung der Sehnenreflexe auch in diesem Falle ein Lädiertsein von centrifugal verlaufenden, reflexhemmenden Fasern anzunehmen hätte.

Bulbärsymptome.

Angaben über Erkrankung der Hirnnerven bei Syringomyelie gehören nicht nur der neuesten Zeit an. Schon Schultze hat die Aufmerksamkeit auf diesen Gegenstand gelenkt, seitdem hat sich die Zahl der Beobachtungen bedeutend gemehrt, und nunmehr liegen umfangreiche statistische Zusammenstellungen und Beschreibungen der bulbären

Symptome vor. Auch hier lässt sich eine bestimmte Gesetzmässigkeit konstatieren, indem die speziellen Sinnesnerven seltener ergriffen werden. Gemäss der mehr oder weniger typischen Verlaufsrichtung der Spaltbildung werden andererseits dem entsprechende Krankheitsbilder hervorgerufen, wobei nur betont werden muss, dass der pathologische Prozess nicht immer mit den klinischen Erscheinungen Hand in Hand geht (Schlesinger); Beobachtungen liegen vor, laut welchen der pathologische Prozess ausgedehntere Zerstörungen hervorgerufen hatte, als man gemäss den klinischen Erscheinungen hätte vermuten können.

Die Bulbärsymptome des oben beschriebenen Falles kennzeichnen sich nun, abgesehen von Störungen, welche den Deglutitionsapparat betreffen, noch in Lähmungserscheinungen vonseiten des Kehlkopfes und des weichen Gaumens einerseits, und in Anomalien im Bereiche der Augenmuskeln andrerseits. Zu letzteren wäre der Nystagmus zu rechnen; über das Auftreten desselben bei Syringomyelie sind die Ansichten noch sehr geteilt und Neuhaus, Strümpell u. A. rechnen den Nystagmus namentlich als isoliertes Bulbärsymptom als nicht zum Bilde der Syringomyelie gehörig. Diesen Ansichten steht nun Schlesinger gegenüber, wenn er in seiner Monographie (pag. 77) der Ansicht Raum giebt, er habe den Nystagmus oder das nystagmusähnliche Zittern nicht nur im Laufe der Erkrankung entstehen sehen, sondern halte sogar das Augenzittern bei Fehlen anderer Bulbärerscheinungen und lokaler Augenprozesse für das erste Bulbärsymptom und bei dem häufigen Vorkommnis abnormer Anlagen im Centralnervensystem bei Syringomyelie vielleicht durch eine solche Entwicklungsanomalie begünstigt. Von Interesse wäre die Thatsache, dass nach Landois eine Verletzung des corpus restiforme Nystagmus hervorrufe, und zwei bereits veröffentlichte Fälle (Hallopeau, Schlesinger) haben diese Angabe durch die Autopsie bestätigt gefunden; auch im vorliegenden Falle weisen die übrigen Bulbärsymptome auf eine Läsion der nächsten Nach-

barschaft des corpus restif hin; ob aber auch letzteres mitergriffen, kann vorderhand nicht entschieden werden.

Die Störungen vonseiten des Deglutitionsapparates gipfeln in Anomalien, wie sie vorzugsweise an der Zunge hervortreten. Die ganze linke Hälfte des Organs ist bedeutend dünner und schmäler, zeigt also deutliche Atrophie. Abgesehen von den fibrillären Zuckungen, findet sich auf der gerunzelten Oberfläche ein starker weisser Belag; mit ihm scheint ein ausgesprochener foetor ex ore in Zusammenhang zu stehen.

Weiter finden wir den Schling- und Würgreflex erheblich herabgesetzt; energisches Kitzeln und Berühren der Rachen- und Gaumenschleimhaut ist nicht im Stande, einen Brechakt hervorzurufen.

Deglutitionsbeschwerden hat Patient nur vorübergehend beobachtet. Er führt solche auf ein Kitzelgefühl, das er im Beginne der Krankheit zwei Monate hindurch im Kehlkopf empfunden, zurück. Infolgedessen sei bei jedesmaligem Schlingen ein heftiger Hustenreiz ausgelöst worden, sodass Flüssigkeiten durch die Nase regurgitiert sind. In der That hat Patient trotz linksseitiger Gaumenlähmung nach dem Aufhören der Kehlkopfparästhesien bei der Nahrungsaufnahme keine Beschwerden mehr.

Es würde noch erübrigen, die linksseitige Gaumen- und Stimmbandlähmung im Zusammenhange zu besprechen. Eine derartige Kombination ist schon mehrfach beobachtet worden, und es dürfte daher nicht schwer fallen, einschlägige Fälle zu zitieren:

Fall I.

Stein: Krankenvorstellung (Vers. deutscher Naturforscher zu Nürnberg) Neurolog. Centralblatt 1893, Nr. 19.

26jähriger Kranker mit halbseitiger gliöser Bulbäraffektion. Schwäche und Atrophie der Arm- und Beinmuskulatur links. Hemiatrophia linguae sinistra. Linksseitige Gaumensegellähmung. Taubheit am rechten Ohre. Hyperästhesie der linken Körperhälfte. Der Prozess besteht seit 3 Jahren.

„Die linke Kehlkopfhälfte steht völlig still und ist atrophisch, ebenso das linke Stimmband, das sich in Cadaverstellung befindet. Die Sensibilität ist am Gaumensegel links und an der linken Larynxhälfte herabgesetzt.“

Fall II.

Tambaurer: Gesellschaft der Neuropathologen in Moskau (Neurol. Centralblatt 1892, S. 493).

Fall von Syringomyelie mit Hemiatrophia linguae (r.) Phonation und Schlingen nicht erschwert. Parese der rechten Hälfte des weichen Gaumens und des rechten wahren Stimmbandes.

Fall III.

Rieder: Inaug.-Dissert. Erlangen, 1895. (Fall III.)

An dem 21jährigen Kranken sieht man eine Menge Narben von früheren Brandwunden und Panaritien an beiden oberen Extremitäten und im Bereiche der Trochanteren. Lordokyphotische Krümmung der Brustwirbelsäule nach rechts. Allgemeine diffuse Atrophie des Armes und Beines rechterseits. Erhebliche Analgesie fast des ganzen Körpers, Störung des Tastgefühls vorzugsweise rechts. Nystagmus. Atrophie der rechten Zungenhälfte. Beim Herausstrecken wird die Zunge in toto nach rechts abgelenkt. Tast- und Geschmacksempfindung normal. Fibrilläre Zuckungen in der rechten Zungenhälfte. Parese der rechten Hälfte des weichen Gaumens und des rechten wahren Stimmbandes. Der Beginn der Krankheit datiert vom 13. Jahre, wo im Anschluss an einen schweren Abdominaltyphus Zittern in den Extremitäten und schmerzlose Brandwunden und Panaritien entstanden. Vor 4 Jahren trat eine Gehstörung auf, gleichzeitig auch die Sprachstörung.

Fall IV.

Brunzlow, O.: Inaug.-Dissert., Berlin 1890. (Fall I.)

Patient klagt über Schlingbeschwerden. Die linke Gaumenhälfte steht etwas tiefer wie die rechte und hebt sich

beim Phonieren nicht, die rechte ein wenig. Die Gaumen- und Rachenreflexe sind aufgehoben. Bei einem mit Wasser vorgenommenen Schluckversuch kommt Patient sofort ins Husten. Die Sprache ist heisser. Die laryngoskopische Untersuchung ergiebt eine vollständige linksseitige Lähmung und rechtsseitige Parese der Mm. cricoarytaen. post., lat und interarytaen. Das linke Stimmband bleibt in Cadaverstellung unbeweglich stehen, das rechte wird weder genügend ad- noch abduciert.

Die Untersuchung des Kehlkopfes ergab in dem von uns beschriebenen Falle die oben erwähnten Erscheinungen. Anamnestisch wird das Kitzelgefühl im Kehlkopf angegeben. Objektiv liessen sich, abgesehen von den motorischen Störungen, Empfindungsanomalien nicht konstatieren. Die Recurrenslähmung scheint eine der ersten Krankheitssymptome gewesen zu sein, indem Patient angiebt, zuallererst neben der Schwäche in den linksseitigen Extremitäten auch eine Rauhigkeit der Stimme bemerkt zu haben.

Die Beschreibung der gelähmten linksseitigen Gaumenhälfte liegt vor.

In aller Kürze sei noch des anfänglich auch hier anfallsweise aufgetretenen Schwindelgefühls Erwähnung gethan. Eine genauere Beschreibung desselben muss unterlassen werden, da Patient nur ungenaue Angaben macht. Doch die Beobachtung, dass dasselbe häufig dem Auftreten der bulbären Symptome vorausgegangen, rechtfertigt den Hinweis auf diese Erscheinung.

Damit hätte die Gesamtheit der bulbären Symptome, wie wir sie in diesem Falle beobachten konnten, Erwähnung gefunden; es wäre noch auf die differentialdiagnostisch wichtige Thatsache zu verweisen, dass das unilaterale Auftreten derselben ein für die Syringomyelie nahezu pathognomonisches Moment in sich birgt.

Differentialdiagnose und path. Anatomie.

Es würde noch erübrigen, den pathalogisch-anatomischen Prozess nach Massgabe der klinischen Erscheinungen zu

specialisieren, und in dieser Beziehung dürfte es zweifellos sein, dass die Störungen vonseiten der oberen Extremitäten wohl am meisten denjenigen entsprechen, welche bisher bei der Gliose der Medulla cervicalis beobachtet worden sind. Es käme noch in Betracht, einen Tumor (Gliom) des Halsmarkes oder der Oblongata auszuschliessen. Diese Frage zu entscheiden, dürfte schwierig erscheinen, wenn wir uns vergegenwärtigen, dass auch die Gliose in ihrem Beginn einer tumorartigen Wucherung entspricht; wenigstens hat Schultze diesen Standpunkt stets vertreten, und wenn er sich weiter äussert, dass intramedulläre Tumoren und speciell Gliome sich von der Syringomyelie nicht trennen lassen, da zwischen ihnen und der Höhlenbildung die innigsten Beziehungen obwalten, so erscheint vollends eine Differentialdiagnose kaum möglich. Wenn jedoch dieser Umstand vorzugsweise für solche Tumoren, die in der Medulla spinalis liegen, in Betracht kommt, so tritt für den in Rede stehenden Fall ein gewichtiges Moment hinzu, nämlich die Beteiligung der Oblongata an der Gesamtausdehnung des Prozesses; denn dass die Lähmung des weichen Gaumens, des N. recurrens, das Abgestumpftsein der Gaumen- und Rachenreflexe von einer Affektion der Oblongata abhängen, kann ohne Frage als erwiesen angenommen werden. Wollte man jedoch auch hierfür, sowie für die übrigen Erscheinungen einen Tumor verantwortlich machen, so gestaltet sich eine derartige Annahme, abgesehen von der grossen Ausdehnung desselben, die wir für diesen Fall annehmen müssten, auch insofern als sehr unwahrscheinlich, als Hirnsymptome vollständig gefehlt haben. Weder Schmerzhaftigkeit des Hinterhauptes, noch Zeichen von Hirndruck sind jemals zu Tage getreten.

Wenn wir dann weiter das Erkranktsein der oberen Extremitäten auf einen Prozess im oberen Teile des Halsmarkes beziehen müssen, so dürften alle Zweifel in Bezug auf die Natur desselben schwinden, da für eine derartige Ausbreitung nur einzig und allein eine diffuse Wucherung der Glia verantwortlich gemacht werden kann. Und umgekehrt bietet dieser Umstand im Verein mit dem absolut

chronischen Verlauf der Krankheit, das charakteristische Moment eines syringomyelischen Prozesses im Gegensatz zu einer mehr oder weniger circumscripten tumorartigen Neubildung dar.

Bevor wir nun den eigenartigen Bulbärsymptomen resp. dem ihnen zu Grunde liegenden Prozesse besonderes Interesse zuwenden, sei noch in aller Kürze der Ausbreitung desselben im Halsmark gedacht. Vorzugsweise scheint die linke Hälfte desselben ergriffen zu sein, denn die motorischen Störungen erscheinen ganz auf die linke Körperhälfte konzentriert, ebenso treten die Sensibilitätsstörungen hier deutlicher hervor als rechts. Die Atrophie der linksseitigen Extremitäten würde gleichfalls durch diese Annahme ihre Erklärung finden. Die spastischen Symptome scheinen darauf hinzudeuten, dass der Prozess das Gebiet der grauen Substanz überschritten und die Pyramidenstränge wenigstens in eine gewisse Mitleidenschaft gezogen hat.

Wenn wir nunmehr die Bulbärerscheinungen erörtern wollen, so ist es wiederum am Platze, Schlesinger zu zitieren, der auf Grund seiner ausgedehnten Untersuchungen in Bezug auf die Spaltrichtungen zu folgendem Resultat gelangt ist. Er schreibt:

Die Lokalisation der bulbären Spalten (oder an deren Stelle liegender Gliasstreifen) betrifft typische Stellen des Querschnittes:

a) Die seitlich gelegenen ziehen von der Gegend des Hypoglossuskernes oder lateral von demselben zumeist in der Richtung der austretenden Vaguswurzeln ventral- und lateralwärts; sie reichen nicht höher cerebralwärts als bis zum unteren Ende des pons.

b) Die median gelegenen liegen genau in der Mittellinie bis zum Beginne des vierten Ventrikels.

Durch die typische Spaltrichtung werden auch typische Läsionen hervorgerufen. Dieselben sind bei lateraler Lokalisation: Schleifendegeneration, Degeneration des corpus restiforme, der spinalen Glossopharyngeus-, Trigemius- und Acusticuswurzel, der Kleinhirnolivenbahn; sehr oft einseitige

Schädigung der in den tieferen Bulbusabschnitten liegenden Bulbärnervenkerne, der Oliven- und Pyramidenbahnen.

Soweit die in Betracht kommenden Momente nach Schlesinger (Ueber Spaltbildung in der Medulla oblongata, Institut für Anatomie und Physiologie des Centralnervensystems). Die hier vorliegende, bei der Syringomyelie mehrfach beobachtete Affektion der Zunge (Hemiatrophie) würde in einer Erkrankung des Hypoglossuskernes (Schultze, Strümpell) ihre Erklärung finden. Ausserdem finden wir Lähmungen des linken Stimmbandes und der linken Gaumenhälfte. Als pathalogisch-anatomische Ursache der Larynxaffektion hätten wir anzunehmen, dass sowohl Vaguskern als auch der ihn benachbarte Nucleus ambiguus ergriffen sind. Die Erscheinungen vonseiten des Kehlkopfes finden jedenfalls in dieser Voraussetzung ihre vollständige Erklärung. Anders jedoch steht es mit der Lähmung des palatum molle. Neuere Untersuchungen über die Innervation des weichen Gaumens scheinen darauf hinzudeuten, dass der Musculus levator veli palatini von einem Zweige des dritten motorischen Trigeminusastes, der plato-glossus und azygos uvulae dagegen durch gleichnamige Aeste, die aus einer Anastomose des N. facialis mit dem N. Glossopharyngeus hervorgehen, ihre Versorgung finden. Die Beteiligung des letzteren Nerven wird durch das vollständige Fehlen der Würg- und Schlingreflexe bestätigt; wie weit jedoch Facialis und Trigeminus (Affektion der aufsteigenden Wurzel?) in Betracht kommen, entzieht sich vorderhand der Beurteilung.

Wenn wir nun obige Erwägungen noch einmal kurz zusammenfassen, so können wir mit absoluter Sicherheit eine Affektion des Hypoglossus-, Vagus- und Glossopharyngeus-Kernes annehmen, mithin sehr wohl eine laterale Spaltrichtung in der Med. oblongata im Sinne von Schlesinger voraussetzen.

Ob das corpus restiforme (Nystagmus?), die Schleife, die fibrae arcuatae internae mitergriffen, lässt sich mit Sicherheit nicht vorhersagen, doch haben wir, wie oben des Näheren

auseinandergesetzt ist, allen Grund, die Hemiataxie auf eine Läsion dieser Gegend zu beziehen.

Zum Schlusse ist es für mich eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Ad. von Strümpell, der mir nicht nur in liebenswürdigster Weise den vorliegenden Krankheitsfall als Thema obiger Arbeit überwies, sondern unter dessen Anregung und Belehrung ich das ganze Sommersemester 1896 gearbeitet, auch an dieser Stelle meinen wärmsten und ergebensten Dank auszusprechen.

Benützte Litteratur.

1) A. Bäumler: Ueber Höhlenbildung im Rückenmark. Inaug.-Dissert. Zürich 1887.
2) Andresen: Ein Fall von Hydromyelie. Inaug.-Dissert. Kiel 1869.
3) Brunzlow: Ueber einige seltene, wahrscheinlich in die Kategorie der Gliosis spinalis gehörende Krankheitsfälle. Inaug.-Dissert. Berlin 1890.
4) Prof. Raymond: Clinique des maladies du systeme nerveux. Paris 1896.
5) Hoffmann: Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. III. Bd.
6) Dr. L. Hirt: Pathologie und Therapie der Nervenkrankheiten. 1890.
7) Hidigoro Kanasugi: Kasuistische Beiträge zur Kenntnis der Syringomyelie. Erlangen 1889.
8) Neurol. Centralblatt. 11. Jahrg. 1892.
9) Revue de Médicine. Quinzième année. Nr. 4. 1895.
10) Dr. Schlesinger: Die Syringomyelie. Monographie. 1895.
11) Dr. Schlesinger: „Ueber Spaltbildung in der Medulla oblongata und über die anatomischen Bulbärläsionen bei Syringomyelie." Arbeiten aus dem Institut für Anatomie und Physiologie des Centralnervensystems an der Wiener Universität. IV. Heft. 1896.
12) Dr. A. Strümpell: Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten. Bd. III. 8. Aufl. 1894.